ISTITUTO DI ANATOMIA UMANA NORMALE DELL'UNIVERSITÀ DI BARI
Direttore inc. Prof. LUIGI MARTINO

VILLAGGIO DEL FANCIULLO « S. NICOLA » - BARI
Ambulatorio medico-pedagogico-emandativo
diretto dal Dr. Carmine A. Vox

DUE CASI DI PLAGIOCEFALIA CON TORCICOLLO, EMISPONDILIA E SCHISI CERVICALE

per il Dr. CARMINE ANT. VOX - Aiuto

BARI
Scuola tip. Villaggio del Fanciullo
1950

SOMMARIO

DUE CASI DI PLAGIOCEFALIA CON TORCICOLLO, EMISPONDILIA, E SCHISI CERVICALE

per il Dr. CARMINE ANTONIO VOX

Il problema delle variazioni in morfologia umana ha assunto gradatamente un'importanza sempre più decisa e per il valore medico generale e per l'indagine biogenetica e per le finalità medico-legali che se ne possono dedurre.

Tutte le interpretazioni evoluzionistiche perdono terreno per il rinsaldarsi delle leggi mendeleiane con l'ausilio indispensabile delle conoscenze embriologiche, particolarmente utili al riconoscimento della probabile disposizione morfologica, che, transitoria durante lo sviluppo, sia divenuta permanente nella variazione stabilita nell'adulto.

Una revisione interpretativa delle variazioni non è fuor di luogo, quando si pensi che un ulteriore studio con i nuovi indirizzi scientifici può apportare contributi indiscutibili nei varii settori della biologia, diradando eventuali dubbi etiologici esistenti e individuando meglio i quadri delle singole variazioni e i loro limiti di oscillazione.

Il DUBREUIL-CHAMBARDEL nel 1925 concludeva che le variazioni del corpo umano si determinano o in conseguenza di stati patologici del feto e del nato o per affezioni delle membrane endouterine o per causa d'un gene nello sviluppo regolare.

Attualmente molte cause sono state meglio determinate ed inquadrate. Quello che più conta è che queste variazioni morfologiche ci appaiono più decisamente legate a meccanismi ereditari o patologici fetali ben individuabili.

E poichè dette variazioni dalla norma si ripetono molto facilmente in individui provenienti da genitori comunque tarati, questo apprezzamento, ritengo, possa avere un valore nell'indagine medico-legale per la ricerca della paternità.

I casi che mi danno occasione a questo lavoro sono abbastanza tipici e per la loro morfologia polimorfa e per la loro eziopatogenesi, per cui la loro descrizione apporterà un sia pur modesto contributo interpretativo al complesso capitolo della plagiocefalia.

Un morfologo di sicuro valore, il LUNA, nel suo trattato recente di Anatomia Topografica ha affermato che la plagiocefalia è una malformazione con etiologia ignota, per quanto molto si sia scritto in merito.

In più, i casi che descrivo, osservati contemporaneamente tra i ragazzi accolti nel Villaggio del Fanciullo di Bari, sono l'espressione di un complesso di malformazioni, finora non descritte contemporaneamente nello stesso individuo nè tanto meno valutate equamente dal punto di vista psicologico per il loro riflesso sulla sfera psico-affettiva.

Non riuscirà fuor di luogo prima di esaminare due casi molto affini di dismorfia cranio-vertebrale, riassumere le conoscenze attuali sul vasto capitolo delle malformazioni craniche congenite e acquisite.

Molte classificazioni sono state suggerite al riguardo, ma nessuna attualmente può considerarsi completa e soddisfacente dai vari punti di vista.

Uno schema che si può ricavare dall'esposizione di Balli - Frassetto sulla Anatomia Radiografica dello scheletro (1921) e dal Luna (1948) è del seguente tipo:

DEFORMAZIONI PATOLOGICHE
E MALFORMAZIONI CONGENITE DEL CRANIO

Deformazioni:
- individuali
- artificiali o etniche
  - platicefali, ortocefali, ipsicefaii — per l'indice cefalico verticale.
  - dolicocefali, mesaticefali, brachicefali — per l'indice cefalico orizzontale.
- accidentali
- patologiche

Per arresto di sviluppo dell'encefalo: Microcefalia

Per accumulo di liquor nei ventricoli: Macrocefalia o megalocefalia o idrocefalia.

Per sinostosi di una sutura:
- scafocefalia
  - normale o etnica
  - patologica
- acrocefalia

Per lue o rachitismo:
- trigonocefalia o oximetopia o trigonometopia
- crani natiformi

Per sviluppo di ossa wormiane nella sutura lambdoidea:
- batrocefalia
- clinocefalia

Per etiologia ancora ignota:
- plagiocefalia
- crani ovalari obliqui (Wirchow)
- plagiocefalia unipolare
- plagiocefalia bipolare o incrociata

La plagiocefalia fra tutte le forme elencate si distingue dalle altre deformazioni per un'asimmetria nel senso orizzontale e verticale dei quattro quadranti del cranio, che per conseguenza può essere unipolare per predominanza di un lato del frontale e per preminenza del lato opposto dell'occipitale e può essere bipolare o crociata quando il difetto si determina anche a carico dell'altro polo frontale e occipitale.

Secondo WIRCHOW la deformazione sarebbe causata da precoce sinostosi dei due rami della sutura coronale o della sutura lambdoidea, e in realtà tale sinostosi si nota nei casi molto gravi; mentre gli studiosi successivi l'hanno attribuito a volte al rachitismo, all'idrocefalia, alla lue, al meccanismo del parto in bacini asimmetrici e il MORSELLI la riferiva all'abitudine di far dormire sempre dallo stesso lato i bambini.

Il PARROT introdusse un'altra forma di plagiocefalia cosiddetta atrepsica, perchè la ritrovò in bambini atrepsici.

DUPREUIL esclude che essa debba riferirsi a disturbi sinostosici, e la lascia derivare da compressione intrauterina.

BERGMANN parla di un ostacolo nella direzione di una sutura come causa dell'asimmetria dello stesso cranio.

Attualmente non si è più orientati per un disturbo sinostosico, ma si conclude che queste malformazioni siano secondarie a turbe del sistema meningo-neuro-ormonale.

Senza dubbio fra la popolazione si vedono molte gradazioni di plagiocefalia dalle appena accennate alle più gravi, tanto più rilevanti, quanto più grave è il torcicollo di compenso che può accompagnarle, ma non si attribuisce ancora ad esse quella importanza e quel significato etiopatologico, che invece a loro compete.

I casi, che passo ad esaminare, hanno fermato la mia attenzione per la similarità del complesso fenomenologico, per la sovrapponibilità delle loro lesioni anatomo-radiografiche, per la etiologia indubbiamente uguale, che ritengo luetica, e per le conseguenze neurologiche, evolutive, psico-affettive e intellettive uguali nei due soggetti.

1° CASO. — Giovanni Set. di a. 12 da Bari, scolaro di quarta elementare.

A. F. - Madre vivente e sana di a. 52. Ha avuto quattro aborti ai primi mesi e poi sette gravidanze a termine, di cui sono viventi solo cinque figli.
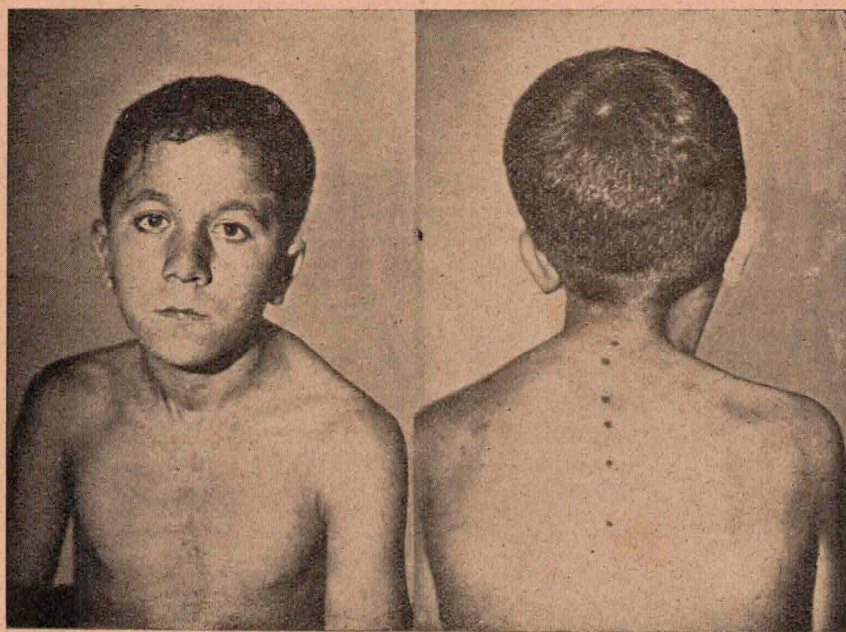
Fig. 1 — Giovanni Set. I caso.

Si nota sulla reg. soprascapolare sin. la tumefazione delle parti molli. Posteriormente risulta evidente la deviazione dei processi spinosi delle vertebre punteggiate.
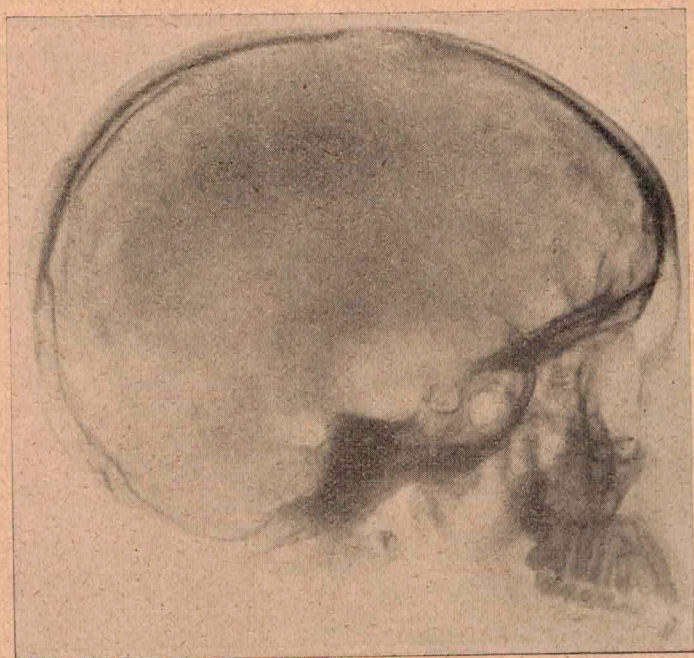
Fig. **2** — I caso

Nette le impronte digitate. Sella turcica profonda e chiusa superiormente.

Padre vivente di a. 60, contrasse lue prima del matrimonio e non si curò prima degli aborti della moglie; attualmente è affetto da epatite luetica con segni di ascite.

A. P. - Nato dalla quinta gravidanza a termine in seguito a parto svoltosi normalmente: ha avuto allattamento materno. Normale la dentizione e la deambulazione, ritardata la favella. Nel secondo anno di età è stato affetto da bronco-polmonite, da cui guarì senza evidenti reliquati. Nessun altro periodo di malattia viene ricordato dai parenti, all'infuori della crescente malformazione cranica sempre più evidente.

Non ha mai praticato cura antiluetica.

Da due anni è accolto nel Villaggio del Fanciullo di Bari nel cui ambulatorio ha praticato cura riattivante dopo primo esame sierologico negativo, senza ottenere modificazione.

ESAME OBIETTIVO GENERALE

Soggetto in discrete condizioni generali di nutrizione e sanguificazione: colorito delle labbra tendente al cianotico. Cute del collo e del tronco di colorito bruno, disseminato da chiazze discromiche di un colorito roseo intenso, della grandezza di una lenticchia a quella di un mezzo centimetro di diametro.

La compressione di dette chiazze con vetro non modifica l'intensità di colorazione di esse.

Apparato respiratorio nelle condizioni di normalità all'infuori di un timbro di voce tendente al nasale.

Apparato cardio-vascolare: a carico del cuore si nota insufficienza della valvola mitralica molto bene compensata.

Apparato digerente: fegato e milza nei limiti. Nella regione inguinale di sinistra si nota una tumefazione alquanto spostabile dall'alto in basso e corrispondente al testicolo sinistro ritenuto nella parte alta del canale inguinale.

Il soggetto in esame presenta una forma irregolare del capo per maggior sviluppo del polo parieto-occipitale sinistro con inclinazione obbligata del capo stesso verso la spalla sinistra: la faccia

è asimmetrica per maggior sviluppo della metà sinistra. A carico della base del collo e sulla regione sovrascapolare sinistra notasi ipertrofia delle parti molli. Completi i movimenti del capo sul collo.

ESAME NEUROLOGICO

Stazione eretta ben conservata anche ad occhi chiusi.

Equilibrio integro, deambulazione molto pigra e mancante di movimenti sincinetici degli arti superiori, nessuna deviazione di sorta.

Tono e trofismo muscolare discreto in tutti i segmenti, motilità attiva e passiva indenne.

Riflessi osteo-tendinei e cutanei reagenti dovunque normalmente.

Motilità oculare integra, pupille isocoriche, reagenti discretamente alla luce e all'accomodazione. Non nistagmo oculare.

Sensibilità tattile, dolorifica, termica, ossea normali in tutte le regioni.

Sensorio integro, ma torpido.

ESAME OCULISTICO

Il Set. presenta a destra una ipermetropia semplice di circa due diottrie con visus corretto = a 10/10, ed a sinistra un astigmatismo ipermetropico composto di circa 3 diottrie con visus corretto = a 8/10.

Quindi una ametropia ed una anisometropia.

Nulla a carico delle altre prove funzionali ed obiettive.

Reazione Wassermann: negativa.

ESAME OTORINOLARINGOIATRICO

Assenza di reazioni spontanee.

Prova rotatoria - A. S.: Postnistagmo per la durata di 20" a gruppo di scosse; A. D.: Postinistagmo per la durata di 22" a scosse piccole e rapide.
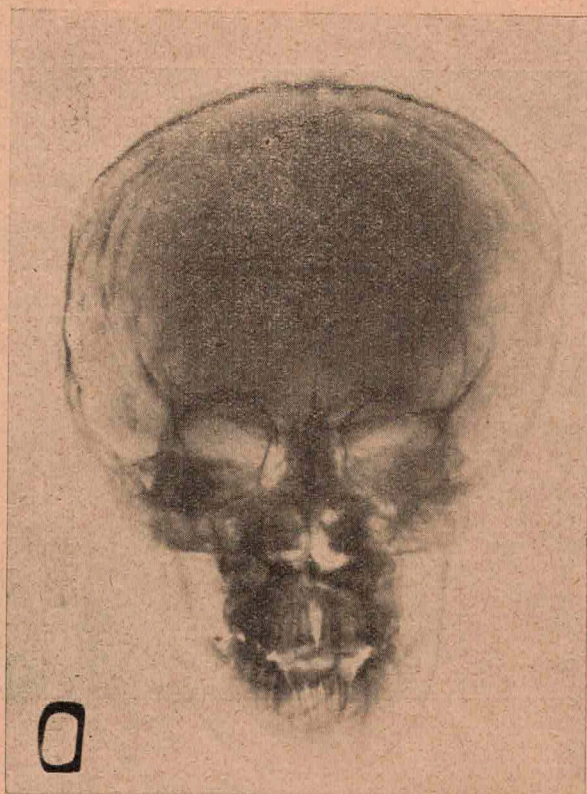
Fig. 3 — I caso

Radiografia fronto-ccipitale. Si notano i segni della ipertensione endocranica e la deviazione plagiocefalica.
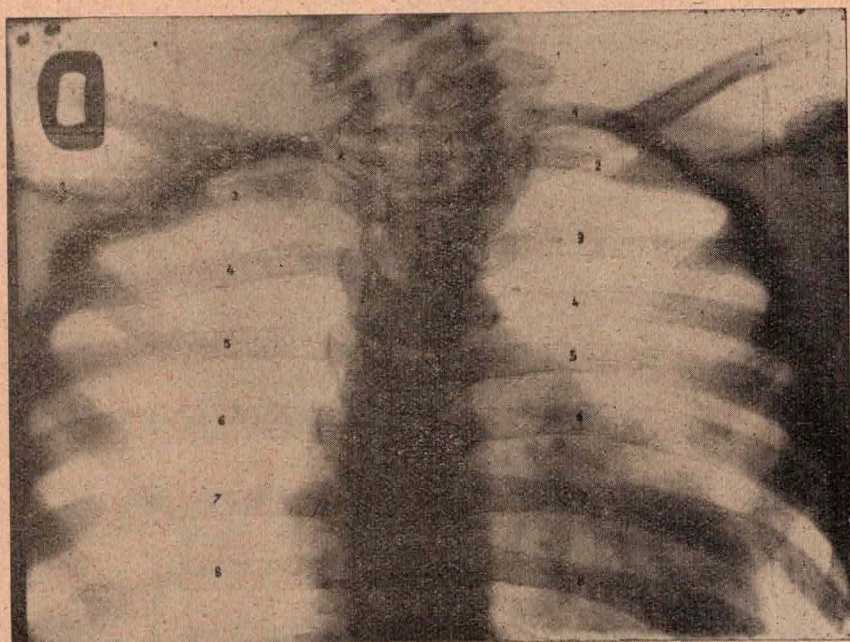
Fig. 4 — I caso

Seguendo il nnmero delle coste si nota la malformazione della 1. e 2. costa: la 2. costa destra risulta fusa con la 1.

ESAME OBIETTIVO

Es. otoscopico: A D.: M. T. opacata; A S.: M. T. opacata e retratta.

Es. rinoscopico ant.: Turbinato inf. di S lievemente aumentato di volume. - Essudato nelle fosse nasali e nella faringe.

Deficit uditivo non intenso di tipo misto.

Nulla a carico del vestibolo.

ESAME PSICOLOGICO

Diagnosi: anormalità del carattere e dell'intelligenza congiunta ad anomalia fisica.

Intelligenza: 10 anni.

Capacità percettiva: mediocre.

Attenzione: sufficiente ed instabile.

Memoria: mediocre (visiva ed uditiva).

Affettività alterata (aggressività, tendenza all'immoralità, assenza di responsabilità e del senso del dovere verso terzi, abulico, instabile, primitivo).

ESAME RADIOLOGICO

La radiografia latero-laterale del cranio mette in evidenza segni di tensione endocranica piuttosto aumentata con accentuazione delle impronte digitate: abbastanza evidente la vascolarizzazione diploica e meningea della volta. Sella turcica piuttosto profonda e chiusa superiormente per calcificazione dei legamenti interclinoidei.

La radiografia fronto-occipitale rileva una asimmetria delle due metà cranio-facciali rispetto al piano sagittale mediano, per cui la metà sinistra parieto-occipitale appare più sviluppata della controlaterale e nell'insieme il neurocranio in particolare è tutto inclinato verso il lato sinistro sullo splancnocranio.

A carico del segmento cervicale della colonna vertebrale, si nota brusca deviazione scoliotica della colonna verso sinistra a livello della 5ª vertebra cervicale con concavità laterale verso
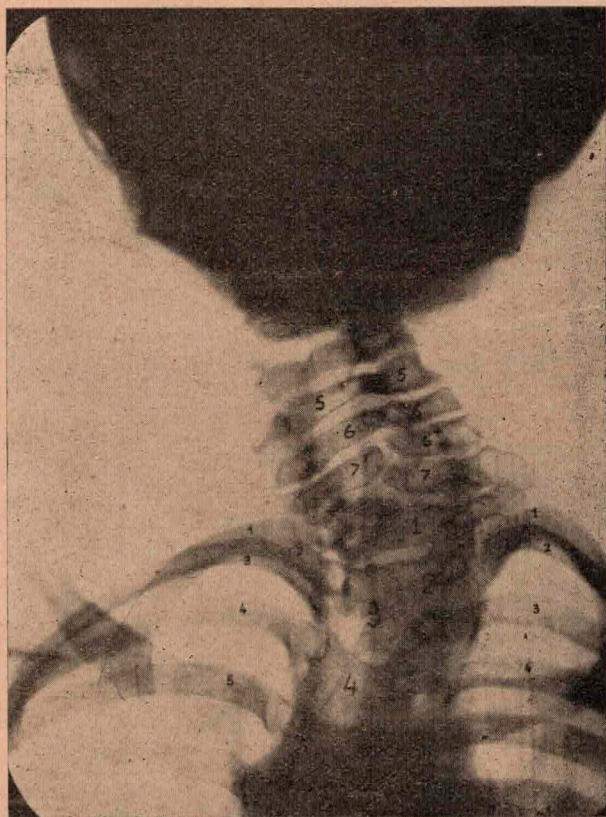
Fig. 5 — I caso

Tratto cervico-dorsale della colonna vertebrale. Schisi dell'arco della VI. e VII. vertebra cervicale, tra cui s'incunea a sinistra una emivertebra.

destra tra la V cervicale e la III toracica. Inoltre si nota schisi dell'arco della VI e VII vertebra cervicale, tra i cui corpi si incunea a sinistra una emivertebra senza corrispondente metà destra. A carico delle coste si nota la II costa destra rudimentale e fusa alla prima costa. La colonna vertebrale al passaggio tra segmento cervicale e dorsale presenta quindi una curva con deviazione sinistro - convessa, mentre torna sulla linea sagittale mediana in corrispondenza della II-III vertebra toracica.

Nulla a carico degli altri segmenti ossei esaminati.

2° CASO. — Luigi Nav. di a. 10, scolaro di prima elementare

A. F.: Madre nubile. Non risulta altro di particolareggiato, all'infuori dell'assicurazione reiterata di mancanza di malformazioni del genere in parenti e collaterali noti.

A. P.: Nato a termine da parto svoltosi normalmente come la gravidanza: appena nato mostrò la malformazione dell'orecchio destro a cartoccio. Piuttosto normale la dentizione, la deambulazione e la favella. Durante l'accrescimento la madre notava che la testa rimaneva irrimediabilmente più inclinata dal lato destro. Nessuna manifestazione morbosa degna di nota ha rivelato sino ad oggi: solo a scuola non ha mai reso proficuamente tanto da ripetere ancora la prima elementare.

Da circa un anno è stato accolto nel Villaggio del Fanciullo di Bari.

ESAME OBIETTIVO GENERALE

Soggetto in discrete condizioni generali di nutrizione e sanguificazione. Apparati ed organi interni nei limiti normali. Notasi criptorchidia inguinale alta a sinistra.

Il soggetto in esame si presanta con il cranio di forma irregolare per inclinazione del cranio cerebrale sul cranio viscerale a destra, per maggiore sviluppo del polo frontale destro e del polo occipitale-parietale sinistro; anche a carico del massiccio facciale si nota maggiore ampiezza dell'emifaccia sinistra rispetto alla metà
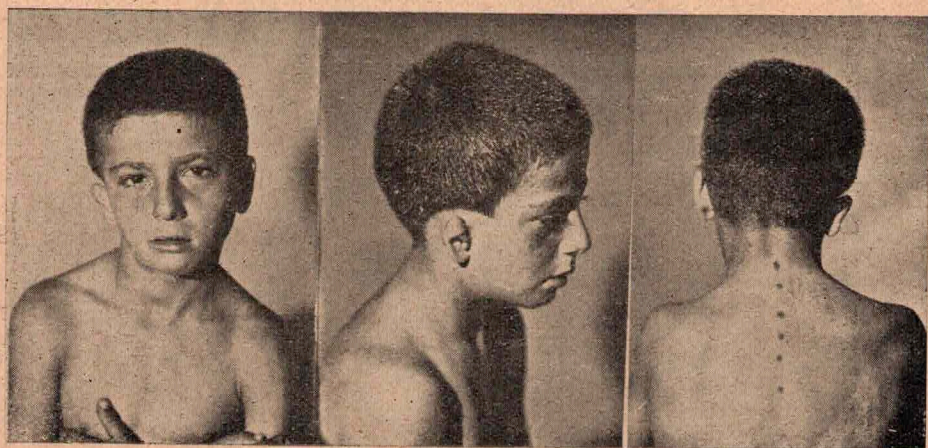
Fig. 6 — Luigi Nav. II caso
Orecchio destro a cartoccio. Deviazione assiale.

controlaterale meno ampia. Tutto il capo è inoltre inclinato a destra.

L'orecchio destro è accartocciato con l'elice e l'antelice ravvicinati ed è molto più piccolo del sinistro, che è invece normalmente sviluppato e regolarmente disposto nel suo punto di attacco. L'angolo cefalo-auricolare è molto più largo per l'orecchio sinistro; detto angolo è nei limiti normali per il destro.

ESAME NEUROLOGICO

Stazione eretta ben conservata anche ad occhi chiusi. Equilibrio integro, deambulazione pigra e senza movimenti sincinetici degli arti superiori, non deviazioni di sorta.

Riflessi osteo-tendinei reagenti normalmente ovunque.

Riflessi cutanei: presenti e ben reagenti.

Pupille isocoriche torpidamente reagenti alla luce e all'accomodazione.

Motilità oculare integra. Non nistagmo oculare.

Sensibilità tattile, termica, dolorifica, ossea normali in tutte le regioni. Sensorio integro, ma torpido.

ESAME RADIOLOGICO

Si esegue l'esame radiologico di tutti i segmenti ossei e del cranio nelle due proiezioni principali antero-posteriore e latero-laterale.

La radiografia del cranio conferma la morfologia obliqua, mentre latero-lateralmente si nota marcata la vascolarizzazione diploica: la sella turcica, alquanto profonda, è chiusa superiormente per calcificazione dei legamenti interclinoidei; tavolati ossei ugualmente spessi ovunque con irregolarità in corrispondenza delle fontanelle bregmatica e lambdoidea.

A carico del tratto cervicale della colonna vertebrale si nota irregolarità di disposizione delle vertebre a partire dalla III C alla V C.: è evidente la schisi della IV C. e V C. nonchè interposizione di una emivertebra dal lato destro senza corrispondenza dal lato sinistro.

ESAME OCULISTICO

Il Nav. presenta solo una ipermetropia di diottrie 1,50 in entrambi gli occhi, con visus = a 10/10.

Reazione Wassermann Citochol e Kan sul siero di sangue: negativo.

ESAME OTORINOLARINGOIATRICO

Nessuna reazione spontanea.

Prova rotatoria - A S.: postnistagmo per la durata di 25" a scosse ampie e rapide. - A D.: postnistagmo per la durata di 23" a scosse ampie e rapide.

ESAME OBIETTIVO

Es. otoscopico. - A. D.: la visione della M. T. non è possibile per la forte stenosi del condotto, il cui lume è ridotto ad una piccola fessura. - A S.: condotto ristretto. M. T. non visibile.

Es. rinoscopico ant.: Turbinato inf. aumentato di volume. - Essudato sul pavimento delle fosse.

Deficit uditivo di tipo misto all'orecchio D più intenso e più marcato per i toni gravi.

Nulla a carico del vestibolo.

ESAME PSICOLOGICO

Diagnosi: anormalità del carattere (instabilità).

Intelligenza: 6 anni (anormalità della intelligenza).

Capacità percettiva: scarsa.

Attenzione: scarsa.

Memoria: scarsa (visiva).

Affettività turbata (assenza di critica, aggressività, nessuna coscienza del dovere e di responsabilità verso terzi).
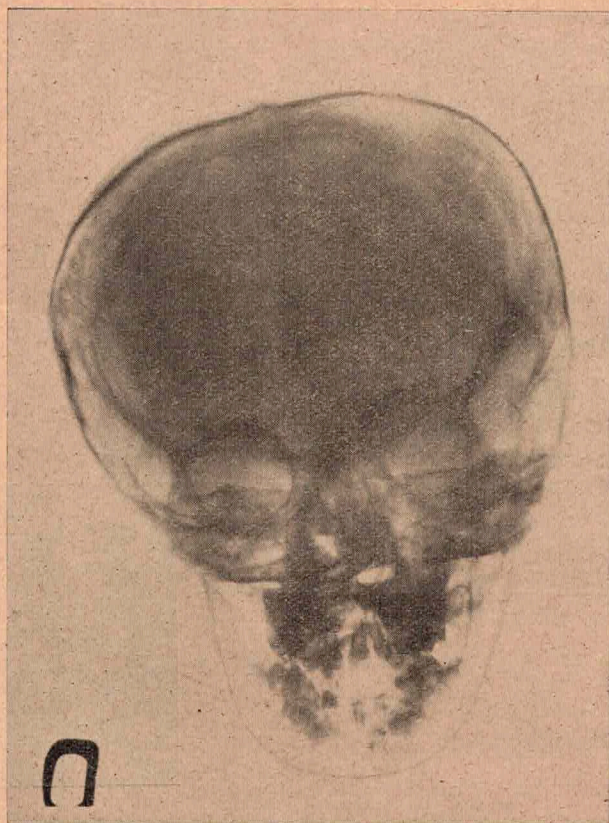
Fig 7 — II caso
Radiografia antero posteriore.
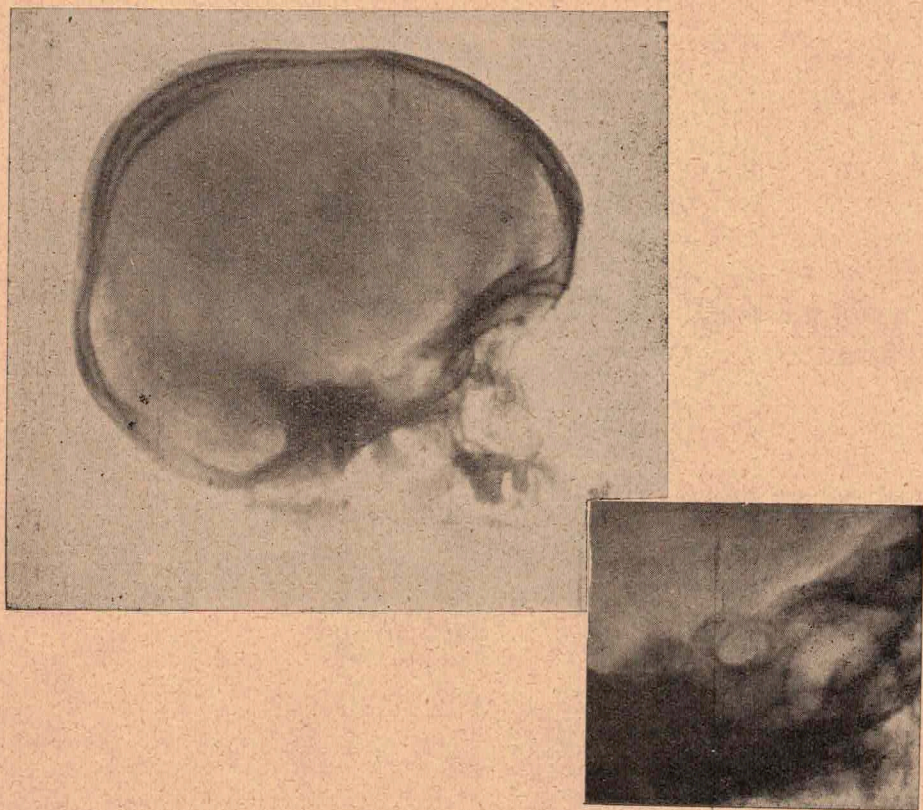
Fig. 8 — II caso. Radiografia latero-laterale
Marcata vascolarizzazione diploica.
Sotto a destra: ingrandimento della sella turcica, profonda, chiusa superiormente per calcificazione dei processi clircoidei.

ESAME ANTROPOMETRICO

	SET.	NAV.
1. - Peso	41	39
2. - Statura	136,5	122
3. - Altezza sternale	10,1	9,5
4. - Altezza xifo epigastrica . . .	14	13
5. - Altezza epigastrica pubica . . .	20	16
6. - Altezza ombelico-pubica . . .	15	14
7. - Altezza iugulo pubica	41,5	34
8. - Altezza addominale totale . . .	31,4	24
9. - Lunghezza arto superiore . . .	54	52
10. - Lunghezza arto inferiore . . .	70	66
11. - Diametro trasverso toracico . .	21	20
12. - Diametro antero poster. toracico .	15,5	15
13. - Diametro trasverso ipocondriaco .	21	18
14. - Diametro Antero Poster. Ipocondriaco	16	14
15. - Diametro trasverso bacino . . .	21	19
16. - Altezza fronte	5	4
17. - Altezza facciale totale	12,3	11,4
18. - Diametro trasverso cranio . . .	15,3	15,1
19. - Diametro antero posteriore cranio .	18,6	17
20. - Diametro bizigomatico . . .	11,4	10,4
21. - Diametro bitemporale	14	10,2
22. - Diametro bimandibolare . . .	10	10,3
23. - Curva GI (glabello-iniaca) sagittale .	35,3	32,5
24. - *Curva GI trasversale destra* . .	25,8	24
25. - *Curva GI trasversale sinistra* . .	27	25,5
26. - Curva frontale sagittale . . .	37,6	32
27. - Circonferenza cranio (fronto occipit.)	56	51
28. - Perimetro del collo	29	26,5
29. - Perimetro toracico	65	61
30. - Grande apertura	143	119
31. - Altezza assisa	70,5	67
32. - Spirometria	1150	800
33. - Dinamometria	30	20
34. - Pressione arteriore (mx-mn) . .	100/50	95/50
35. - Polso	84	98
36. - Valore toracico	3,28	2,8
37. - Valore addominale superiore . .	4,70	3,27
38. - Valore addominale inferiore . .	6,72	4,25
39. - Valore addominale totale . . .	11,42	7,52
40. - Valore tronco	14,70	10,32
41. - Valore arti	124	118
42. - Indice cefalico	82	88
43. - Indice facciale totale	107,8	109,6

I due casi sia dal punto di vista anamnestico che fenomenologico sono sovrapponibili, per quanto differente possa apparire il quadro dismorfico in uno di essi per la presenza della malformazione a carico dell'orecchio. Ma proprio questa malformazione è di importanza relativa stando alla letteratura sulla conformazione del padiglione dell'orecchio che può essere di già facilmente differente negli stessi soggetti non portatori di malformazioni. Perciò l'atresia del padiglione dell'orecchio destro deve intendersi come una evenienza concomitante e che d'altra parte potrebbe dar ragione a chi sostiene che la plagiocefalia sia dovuta a compressione endouterina.

In tutti e due i soggetti esaminati troviamo una deficienza dell'apparato acustico, che sta a dimostrarci la sofferenza degli stessi labirinti temporali durante il loro sviluppo.

Analogo deficit in ambedue i soggetti, a carico dell'apparato visivo, può benissimo spiegarsi con disturbi circolatori alteranti il trofismo del nervo ottico principalmente a causa della diversa ampiezza e asimmetria di piano in cui si trovano le orbite ed inoltre a causa di fatti meningo-reattivi della base cranica a livello del chiasma ottico e della zona parasellare.

Particolare interesse presenta anche l'identità di deficit psico affettivo riscontrato dall'esame psicologico: l'interpretazione di questo dato è ormai largamente documentata dalle recenti ricerche sulle turbe psichiche e psico-affettive di natura endocranica istituitesi durante la vita fetale secondo il PENDE ed altri autori per fatti meningo reattivi della base cranica a livello dell'ipotalamo o per fatti di idrope diencefalo ventricolare.

Ma quello che veramente colpisce per la rarità del reperto è la contemporanea dismorfia a carico del tratto cervicale della colonna vertebrale: la schisi di alcune vertebre e l'incunearsi di emispondili soprannumerarii tra di esse sono stati ben raramente descritti, e per di più mai trovati associati tra loro nè tanto meno con la plagiocefalia.
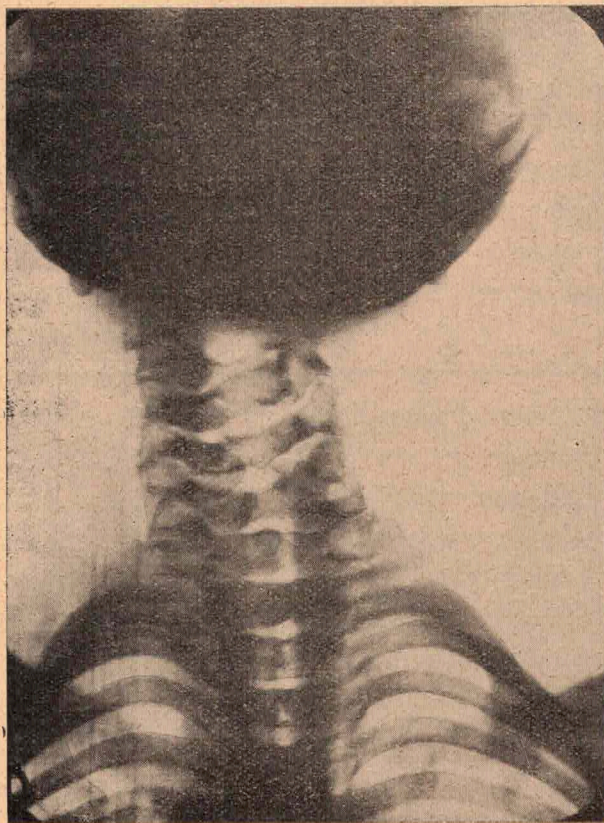
Fig. 9 — II caso
Schisi cervicale della VI. e VII. vertebra Emispondilia destra.

Ancora un'altra caratteristica vi è in comune: l'accenno alla scisi dell'arco posteriore della quinta vertebra lombare, e, a distanza dalle lesioni ossee, una deficienza schiettamente ormonale; la mancata discesa del testicolo nell'emiscroto sinistro.

Di grande interesse perciò per questi due casi è la discussione in merito ai moventi ezio-patogenetici che sono alla base di tutte queste malformazioni così combinate insieme.

Per quanto siano riusciti negativi per ben due volte gli esami sierologici, anche dopo aver praticata la reattivazione, non rinunzierei a ricollegare l'eziologia a un fattore ereditario di natura luetica.

Che debba trattarsi di un interessamento a carico del sistema neuro-meningo-ormonale non si può disconoscere, in quanto notiamo dal complesso sintomatologico lesi o deficitari organi della sfera ghiandolare e diencefalica, come la criptorchidia monolaterale sinistra e il complesso deficitario della sfera psico-affettiva.

Il torcicollo osseo con la schisi cervicale e l'emispondilia rappresenta una malformazione di alto interesse, oltrecchè per la sua rarità di sede anche per il meccanismo di produzione che è di ricostruzione abbastanza difficile. Solo una lesione endouterina a carico della sfera neuro-meningo-ormonale in sede cranica e anche rachidea può spiegarci la eziologia.

Nella letteratura riguardante le dismorfie vertebrali troviamo una interessante monografia del BERTOLOTTI su « Le anomalie congenite del rachide cervicale » rimontante al 1920, in cui l'Autore espone una ricca e interessante casistica di malformazioni congenite del rachide cervicale con particolare riguardo alla morfologia di quelle vertebre, che sono suscettibili di variazioni nell'accrescimento. Ma non si nota in quei diciotti casi nessuno che ripeta la multiforme dismorfia dei nostri esaminati.

Nessuna discussione etiologica è però apportata dall'Autore, che si limita solo all'interpretazione radiografica dei quadri presentati, discutendone la diagnosi differenziale.

Un altro lavoro invece che ci mette sulla strada interpretativa

è quello del DEL BUONO, « Sulla interpretazione di patogenesi delle sindromi associate scheletrico-urinarie ».

Questo lavoro, seguendo l'indirizzo della scuola del BERTOLOTTI ci riesce di particolare interesse, perchè ci avvia ad una interpretazione più razionale e convincente delle dismorfie scheletriche del rachide in genere, per quanto tuttavia il campo di osservazione sia limitato soltanto al tratto dorso-lombare. L'Autore infatti ha inteso spiegare i rapporti interferenti tra dismorfismi della colonna vertebrale e alcuni disturbi viscerali della sfera urinaria, rifacendosi ad una eziologia embrionaria di contemporanee alterazioni evolutive metameriche che colpiscono lo scheletromero, il neuromero e lo splancnomero degli stessi segmenti o di segmenti prossimiori durante la vita intrauterina.

Ben volentieri ci rifacciamo al concetto del DEL BUONO, perchè troviamo la massima rispondenza nei nostri casi. Infatti nei ragazzi da noi esaminati possiamo ritenere che ci sia stata una deviazione di sviluppo degli abbozzi germinativi scheletrici accompagnati da una alterazione del sacco meningeo, che hanno provocato durante l'accrescimento sia le malformazioni ossee descritte, sia le disfunzioni conseguenziali esaminate, specialmente basicraniali, a carico degli organi nervosi e ghiandolari ivi localizzati.

Non diversamente si può spiegare quella diminuizione di visus in ambedue con alterazioni funzionali di tutto l'apparato visivo. Negli stessi limiti interpretatitivi va inclusa quella menomazione dell'apparato acustico.

Anche l'intero sviluppo corporeo ne ha risentito, perchè, accanto alle alterazioni scheletriche del neurocranio e particolarmente della sella turcica (saldature interclinoidee), si può ammettere un disturbo funzionale dell'ipofisi anteriore, per cui riscontriamo in ambedue i soggetti un ritardo di sviluppo somatico rispetto all'età anagrafica e in più una malformazione genitale per la mancata discesa del testicolo nel corrispondente emiscroto. Il deficit psico-affettivo acquista anche un valore diagnostico che conferma la sofferenza encefalica, particolarmente diencefalica.

I casi che presento ci debbono indurre, per i soggetti che manifestano disturbi funzionali viscerali, a studiarli sistematicamente anche dal punto di vista dello scheletro tecale del nevrasse, e, inversamente, i soggetti che radiologicamente rivelano dismorfie cranio-rachidee ad esaminarli anche dal punto di vista viscerale e neuro-funzionale.

Ciò perchè una lesione intrauterina che interessi un segmento o metamero embrionale colpisce organi diversi, ma originariamente vicini; la lesione ossea, cranica o rachidea che sia, per noi acquista particolare valore pratico, inoltre perchè rimane radiologicamente svelabile e fa da spia al disturbo evolutivo.

Sono le alterazioni di accrescimento delle ossa del cranio, le deviazioni delle normali giunzioni interossee, gli arresti di regolare fusione di pezzi ossei, la scissione di primitivi abbozzi scheletrici in abbozzi secondari, soprannumerarii, che ci rivelano lesioni istituitesi durante la formazione degli abbozzi primitivi scheletrici o anche durante lo sviluppo ulteriore di questi. Processi patologici a carico dello scheletro cranio-rachideo non possono non interessare anche gli abbozzi della meninge e degli organi nervosi prossimiori, sia direttamente che indirettamente .

Ritengo che casi, simili a quelli che presento, non debbano essere rari, quanto comunemente si ritiene, dato che a me è stata data l'occasione di averne contemporaneamente due sotto il mio controllo con quadri clinici, come abbiamo visto, pressocchè sovrapponibili.

RIASSUNTO

L'Autore ha descritto due casi molto simili di plagiocefalia associate a grave dismorfia del rachide cervicale consistente in schisi della VI^a e VII^a cervicale e presenza di emispondili con deviazione laterale del tratto cervico-dorsale della colonna vertebrale.

L'associazione così rara di queste malformazioni entra nel gruppo delle variazioni morfologiche che attualmente sono ritenute alla base di disfunzioni organiche a distanza, causate da una sofferenza neuro-meningo-ormonale con interessamento di tutti i derivati embriologici dello scheletromero, neuromero e miomero corrispondente. Viene discussa l'etiologia probabilmente luetica con le conseguenze di minorazione funzionale e psico-affettiva.

BIBLIOGRAFIA

TEDESCHI: Studi sulla simmetria del cranio. Atti Soc. Rom. di Antropologia, 4, 245, 1897.

TEDESCHI: Le aree del cranio. Ibid. 5, 3, 1898.

FOURNIER E.: Les malformationes craniennes chez les hérédosyphilitiques. Nouvelles Iconographies de la Salpetrières, a. XI, t. XI, Paris 1898.

FOURNIER E.: Stigmates dystrophiques de l'érédo-syphilis, Paris 1898.

TEDESCHI: Ricerche morfologiche. Atti Soc. Rom. Antropologia, 7-3-1901.

GIUFFRIDA - RUGGERI: Variations morphologiques du craine humaine. Archivio di antropologia crim., n. 94, 1901.

LEDOUBLE: Traité des variations des os du crane de l'homme. Paris 1903.

LATTES: L'origine cerebrale delle asimmetrie craniche nei delinquenti. Archivio Psich. Medic. Legale e Antr. Crim., 1915.

SACERDOTE A.: Plagiometro. Annali di Freniatria e Scienze Affini del Manicomio di Torino, 1915.

BERTOLOTTI M.: Le anomalie congenite del rachide cervicale. La chirurgia degli organi di movimento. Vol. IV, Bologna 1920.

BALLI - FRASSETTO: Anatomia radiografica dello scheletro. Il cranio. Parte I, Orlandini, Modena 1921.

DUBREUIL - CHAMBARDEL: Les variations du corps humaine. Flammarion, Paris 1925.

LERI ANDRE': Les affections de la colonne vertébrale. Masson, Paris 1926.

BERTOLOTTI M.: Anatomia radiografica delle anomalie dello scheletro. Trattato diagnostica radiologica. II Ediz., Ferrara 1927.

TORRIGIANI C. A.: Atresia congenita omolaterale del condotto uditivo osseo in due sorelle. Scritti biologici, 1927.

TADDEI - PUTTI: Diagnostica chirurgica. Vol. III, UTET, Torino 1928.

BENASSI G.: Le variazioni della colonna vertebrale nell'uomo e il loro significato. Atti Soc. It. Anat. - V Convegno, 1933, Monit. Zoologico.

GIANNELLI L.: Sopra 5 casi di fusione della II e III vertebra cervicale senza contemporanea unione atlo-occipitale. Monit. Zool., 1933.

MARTINO L.: Sopra un cranio plagiocefalo con asimmetria della base.

Atti Accademia Pugliese Scienze, 1933.
GOHRBAUDT P. KARGER e BERGMANN: Malattie chirurgiche dell'infanzia. Soc. Edit. Libr., 1934.
UFFREDUZZI O.: Patologia chirurgica. UTET, Torino 1937.
DONDERO A. P.: Malformazioni fetali. Hoepli, 1937.
TORELLI G.: La spina bifida occulta cervico-dorsale. La Radiologia Medica, 1938.
GRAFFI - BENASSI E.: Sulla coesistenza di variazioni ed anomalie in uno scheletro umano. Arch. Anatomia Embriologia. Vol. 44, 1940.
PALMIERI G. G.: Classificazione di alcune dismorfie (displasie) dei corpi vertebrali sulla scorta di documenti radiografici, con speciale riguardo alle influenze ipofisarie. La Radiologia Medica, n. 1, 1942.
BALLI R.: Semeiotica e diagnostica Roentgen. Pubblicazione Wassermann, Milano 1943.
PENDE N.: Contributo alla radiologia del cranio. Idrocefalo congenito e meningiti fetali latenti nelle anomalie di sviluppo infantili. La Settimana Medica, Firenze 1948.
FRONTALI G.: Manuale di Pediatria. Minerva Medica, 1948.
LUNA E.: Anatomia Topografica. Sansoni, Firenze 1948.
BERTOLOTTI M.: Problemi di craniologia Roentgen. Settimana Medica, 1948.
BERTOLOTTI M.: La craniostenosi precoce o cranio stenosi patologica. Minerva Medica, II, 1948.
BERTOLOTTI M.: Entità clinica delle cranio-sinostosi patologiche e loro raggruppamento. Minerva Medica, I, 1949.
BERTOLOTTI M.: Cranio stenosi e Meningite sierosa. Minerva Medica, I, 1949.
BERTOLOTTI M.: In tema di meningopatie pre-postfetali. Nuntius radiologicus, 1949.
SALOTTI A.: Sintesi critica e contributo semejotico nella patologia flogistica e dismetabolica dell'endocranio. Nuntius radiolog., 1949.
DEL BUONO G.: Sulla interpretazione di patogenesi delle sindromi associate scheletrico-urinarie. Archivio di radiologia, 1949.
VERNET M.: L'évolution du monde vivant. Clou, Parigi 1950.
CHIARUGI G.: Istituzioni di Anatomia Umana. S.E.L., Milano 1950.